Aus dem Gisela-Kinderspital München.
Vorstand: Privatdozent Dr. Ibrahim.

Zwei Fälle von angeborener Ptosis.

Mit zwei Abbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Margareta Goldstein
Medizinal-Praktikantin.

München 1912.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548309_0074

Fall II.

Fall I.

Aus dem Gisela-Kinderspital München.
Vorstand: Privatdozent Dr. Ibrahim.

Zwei Fälle von angeborener Ptosis.

Mit zwei Abbildungen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Margareta Goldstein
Medizinal-Praktikantin.

ACAD. LUDD. BAT. BIBL.

München 1912.
Kgl. Hofbuchdruckerei Kastner & Callwey.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität München

Referent:
Geheimer Hofrat Professor Dr. Eversbusch.

Meinen Eltern!

Die angeborenen Funktionsdefekte motorischer Hirnnerven, speziell die angeborenen Lähmungen im Bereich der Augenmuskeln erfreuen sich in den letzten 20 Jahren des besonderen Interesses der Kliniker. Dieses Interesse geht zurück auf die bekannte Veröffentlichung von Möbius aus dem Jahre 1892, in der er die bis dahin bekannt gewordenen Fälle zusammenstellte und den Namen „infantiler Kernschwund" dafür vorschlug. Möbius faßt unter diesem Namen nicht nur die angeborenen Lähmungen zusammen, die nach ihrer klinischen Form zur Annahme eines Sitzes der Lähmung in den Nervenzentren der Medulla oblongata oder der Brücke berechtigen, sondern auch Lähmungen, die in früher Jugend, ja sogar im späteren Alter langsam entstanden waren, und den angeborenen in Bezug auf das Fehlen bekannter ätiologischer Ursachen und den Mangel der Progression auf andere Nervengebiete analog sind.

Möbius stellte sich vor, daß beide Lähmungstypen pathogenetisch auf die gleiche Stufe zu stellen sind, daß es sich stets um einen Schwund der Kerne handle, der nur das eine Mal ins fötale, das andere Mal ins extrauterine Leben falle. Eine bestimmte Ursache für den

Kernschwund vermochte er nicht anzugeben; er dachte an die Wirkung von Giften, denen gegenüber die Augenmuskelkerne und Nerven besonders widerstandslos sind, ohne aber Bestimmteres geltend machen zu können. Daß Lues keine ätiologische Rolle spielen kann, hebt er selbst hervor; den Alkoholismus zieht er eher in Betracht.

Möbius verfügte noch über keinen Sektionsbefund. Seither sind eine geringe Anzahl einschlägiger Fälle genauer anatomisch untersucht worden, und es hat sich gezeigt, daß man den von Möbius so hübsch zusammengefaßten Krankheitsbegriff wieder aufteilen muß.

Die Möbiussche Hypothese vom Kernschwund ist bisher in keinem Falle bestätigt worden. Der einzige Fall, in dem die Autoren glauben, einen Kernschwund, also degenerative Veränderungen, als Grundlage angeborener oder frühzeitig erworbener Lähmung konstatiert zu haben, ist der von Rainy und Fowler. Dieser Fall ist aber in seiner Deutung nicht unbestritten. Zappert führt gewichtige Gründe an, die dafür sprechen, daß die doppelseitige Facialislähmung dieses Kindes eher auf eine bei der Zangenextraktion entstandene Verletzung zurückzuführen sei. — Dagegen hat Heubner eine Beobachtung veröffentlicht, welche geeignet war, die Möbiussche Annahme, daß es sich bei den in Frage kommenden Lähmungen um Kernläsionen handle, auf eine feste Basis zu stellen. Heub-

ners Fall betrifft einen 2jährigen Knaben, bei dem von Geburt an eine Lähmung beider Abducensnerven, des linken Facialis, weniger ausgesprochen des rechten Facialis, sowie eine Atrophie in der vorderen Hälfte der Zunge bestand. Das Kind starb an Pleuropneumonie nach Masern. Die exakte histologische Untersuchung ergab hochgradige Veränderungen in den motorischen Kernen des Abducens, Facialis und Hypoglossus. Im Abducenskern fehlten beiderseits die Ganglienzellen fast völlig, in den beiden anderen Nervenkernen war die linke Seite viel stärker betroffen als die rechte. Entsprechend den Zellen verhielten sich überall die Wurzeln der zugehörigen Nerven, soweit sie durch die Querschnitte der Medulla und der Brücke zu verfolgen sind, entweder ganz fehlend oder spärlich entwickelt. Ueber einige andere Befunde kann ich hier hinweggehen. In dem atrophischen Teil der Zunge fand sich eine beträchtliche Atrophie der Muskelfasern. Frische Degeneration ließ sich mit Hilfe der Marchi-Methode nirgends nachweisen.

Es handelte sich, wie Heubner der ursprünglich Möbiusschen Vermutung gegenüber hervorhebt, nicht um einen Kernschwund, wohl aber um eine Kernaplasie oder einen Kernmangel.

Die Heubnersche Entdeckung hatte die Folge, daß man vor allem wieder die extrauterin erworbenen Fälle von den kongenitalen völlig abtrennte. Schon vorher hatte Kunn in

sehr bemerkenswerten Arbeiten diese Abtrennung gefordert, zugleich aber auch betont, daß eine einheitliche Aetiologie für die angeborenen Funktionsdefekte motorischer Hirnnerven nicht angenommen werden dürfe, daß vielmehr ein Teil der Fälle auf primären Defekten im Bereich der Muskeln oder auch der peripheren Nerven beruhen müsse.

Die weitere Forschung hat Kunn Recht gegeben. Wir besitzen zwar noch recht wenige Autopsiebefunde — es sind im ganzen erst 9 —, aber aus diesen Befunden ergibt sich, daß die dreifache Möglichkeit:

1. Aplasie der Nervenkerne,
2. angeborene Defekte der peripheren Nerven,
3. angeborene Muskeldefekte

tatsächlich zu Recht besteht.

Außer dem Heubnerschen Fall ist nur noch ein weiterer Fall von Kernaplasie durch Wilbrand und Sänger mitgeteilt worden. Es handelte sich um eine doppelseitige Ptosis. Der Befund war allerdings nicht so einwandfrei wie im Heubnerschen Falle.

Von angeborenen Defekten peripherer Nerven ist nur ein Fall bekannt, der aber als äußerst typisch gelten kann: es ist der von Marfan und Armand-Delille mitgeteilte. Hier handelte es sich um ein Kind von $3^1/_2$ Monaten mit angeborener einseitiger Facialislähmung und Defekt der gleichseitigen Ohrmuschel (Verbildung und Verkleinerung des Gehörgangs). Nerv und Muskel waren elektrisch nicht erregbar. Es fand sich post mor-

tem eine Verbildung des Felsenbeines, ein völliges Fehlen des inneren Ohres und des peripheren Facialisstammes im Bereich des Felsenbeines. Der Facialiskern erwies sich als atrophisch; die Autoren nehmen aber an, und zwar jedenfalls mit Recht, daß diese Atrophie sekundär ist, eine Folge des durch die Felsenbeinmißbildung bedingten Fehlens des peripheren Facialis.

Für die dritte Gruppe endlich, die kongenitalen Muskeldefekte, existieren drei Sektionsbefunde. Es handelt sich hierbei um die histologische Konstatierung völlig intakter Kerne bei Kindern, die an kongenitalen Funktionsdefekten motorischer Hirnnerven gelitten hatten. Solche Fälle wurden von Bach, Bernhardt und Neurath beschrieben. Im Falle Bachs handelte es sich um eine beiderseitige Ptosis, bei Bernhardt um eine Facialis-Abducenslähmung, bei Neurath um eine Facialisparalyse.

Ueber die vielfach bei operativen Eingriffen erhobenen Befunde an den Augenmuskeln kann ich an dieser Stelle hinweggehen.

Ueber die Häufigkeit der einzelnen Formen läßt sich natürlich nur vermutungsweise etwas aussagen. Die Defekte peripherer Nerven dürften wohl am seltensten sein, während die kongenitalen Muskeldefekte nach neueren Autoren wahrscheinlich die Hauptrolle spielen. Diese Ansicht wird neuerdings in einer aus der Ziehenschen Klinik hervorgegangenen Arbeit von Abromeit vertreten. Allein auch

diese Zahlen sind, wie Abromeit selbst sagt, nicht maßgebend, da eine sehr große Anzahl kongenitaler Muskeldefekte der klinischen Beobachtung überhaupt entgehen. Ueber die Pathogenese der Muskeldefekte macht Abromeit folgende Angaben:

Die kongenitalen Muskeldefekte lassen sich in zwei Gruppen einteilen: In die erste gehören diejenigen, bei denen der Muskel gar nicht angelegt ist. Sie gehen zurück in jenes Stadium der embryonalen Entwicklung, welches Roux als das organbildende Stadium bezeichnet hat und welches dadurch gekennzeichnet ist, daß sich die Organe unabhängig vom Nervensystem infolge ihnen innewohnender Kräfte und Triebe nach dem Selbstdifferenzierungsprinzip entwickeln. Pathologisch-anatomisch findet sich in solchen Fällen an der Defektstelle gar kein Gewebe.

Bei der zweiten Gruppe der Muskeldefekte wurde der Muskel wohl angelegt, ging aber während der Embryonalzeit zugrunde. Dieser Process spielte sich in dem zweiten, dem funktionellen Stadium der Entwicklung ab und wurde dadurch hervorgerufen, daß die Vereinigung des Muskels mit dem Zentralorgan ausblieb. Als Ueberreste der einst angelegten, selbständigen Muskulatur werden in diesen Fällen geformtes Sehnengewebe und Fettgewebe vorgefunden. Die Vereinigung des Muskels mit dem Zentralorgan, das nunmehr sein trophisches Zentrum werden soll, kann auf verschiedene Weise verhindert werden:

Einmal kann lediglich das Zusammenwachsen beider Teile ausbleiben; fernerhin kann die Entwicklung des verbindenden Nervs ausbleiben, und in letzter Linie können die trophischen Zellen selbst, die Vorderhorn- oder Kernzellen fehlen oder mangelhaft entwickelt sein. Diese Eventualität würde dem angeborenen Kernmangel resp. Fehlen des peripheren Nervs entsprechen.

Nachdem man gesehen hatte, daß die Erbsche Hypothese, auf Grund derer die Muskeldefekte das Resultat einer intrauterinen Dystrophia musculorum progressiva sein sollten, nicht aufrecht zu erhalten war, brach sich die Auffassung Bahn, daß die Muskeldefekte als Fehler in der Anlage oder Hemmung der Entwicklung anzusehen sind. Zu jener ersten Gruppe, bei der der Fehler im Keim gelegen ist, würden dann wohl die Fälle von hereditär und familiär vorkommenden Muskeldefekten zu zählen sein.

Für die Muskeldefekte der zweiten Gruppe sind nach Abromeit wahrscheinlich exogene Kräfte, hauptsächlich mechanische Momente, Engigkeit des Eihautsackes und des Uterus bei Tumoren, amniotische Strangbildungen, verantwortlich zu machen. Jedoch sind Beweise für diese Hypothesen noch nicht erbracht. Auch die bei Gesichtsmuskeldefekten so häufig vorkommenden abnormen Hautfalten, wie z. B. Epicanthus, versucht Abromeit mit dem Muskeldefekt in Zusammenhang zu bringen. Er nimmt an, daß beim Fehlen des

Muskels die betreffende Stelle weniger funktionell beansprucht wird; infolgedessen fallen auch alle durch den arbeitenden Muskel ausgelösten funktionellen Reize weg, die eine bessere Ernährung der Haut bedingen. So hätten wir die Falten als Folgezustand der Hautatrophie aufzufassen.

Wenn wir ganz allgemein **das klinische Bild der kongenitalen Hirnerweichungen** betrachten, das, was sie einigermaßen von anderen Lähmungsformen unterscheidet, so läßt sich folgendes sagen:

In sehr vielen Fällen finden wir eine ausgesprochene Heredität und Familiarität. Verschiedene Mitglieder ein und derselben Familie zeigen entweder dieselben oder doch ganz ähnliche Veränderungen. Besonders deutlich tritt diese Tatsache hervor bei den Fällen von Ptosis, und zwar sowohl der einfachen Ptosis als auch derjenigen, die mit anderen motorischen Defekten im Bereich der Hirnnerven kombiniert ist. Diese Beziehungen sind von einer großen Anzahl Autoren übereinstimmend festgestellt worden. Auch darin gehen alle Ansichten zusammen, daß die beiden Geschlechter in gleicher Weise befallen sein können, wenngleich auch vereinzelte Angaben vorliegen, daß sich die Veränderung nur in der männlichen oder weiblichen Linie wiederholte.

Ein sehr charakteristisches Merkmal der angeborenen Beweglichkeitsdefekte ist das vollständige Fehlen der Progredienz. Die Kinder wurden mit diesem Fehler geboren,

meist wurde er gleich nach der Geburt von den Eltern bemerkt, und in der gleichen Weise blieb er durchs ganze Leben hindurch bestehen. Dieses Verhalten unterscheidet die in Frage stehenden Lähmungen, auch wenn man sie als muskuläre Erkrankungen deutet, von den Muskeldystrophien, für die ja das progrediente Fortschreiten auf andere Gebiete charakteristisch ist.

Ferner hat Kunn speziell für die Defekte der Augenmuskeln eine Trias von Merkmalen aufgestellt, die die kongenitalen Lähmungen als solche scharf von den erworbenen unterscheidet. Hierher gehört:

1. Die Normalstellung der Bulbi. Während bei erworbenen Lähmungen infolge des Uebergewichts der Antagonisten eine sekundäre Abweichung des Bulbus nach der Seite der funktionierenden Muskeln eintritt, finden wir bei den meisten Fällen der angeborenen Formen beide Augen in der gleichen, normalen Stellung, so daß nichts den Ausfall der Funktion verrät.

2. Das Erhaltensein der Konvergenz bei aufgehobener Seitwärtsbewegung des Bulbus. Niemals finden wir bei erworbenen Lähmungen, daß ein Muskel eine Teilbewegung noch auszuführen imstande ist, während seine übrige Funktion vollkommen erloschen erscheint.

3. Das Fehlen von Doppelbildern, wohl das wichtigste der angeführten Merkmale. Da das binokuläre Sehen erst nach der

Geburt erlernt wird, so stellt sich der kindliche Organismus von vornherein auf die veränderte Stellung der Augenachsen ein, wodurch ein einfaches Sehen zustande kommt.

Eine äußerst merkwürdige Erscheinung, die auch nur bei angeborenen Augenmuskeldefekten zu beobachten ist, ist das Auftreten von Mitbewegungen, wie diese von Helfreich, Vossius, Miller, Weiß-Eder, Beaumont beschrieben worden sind.

Während in allen beschriebenen Fällen das Augenlid bei allen Blickrichtungen schlaff herabhängt, geht es beim Oeffnen des Mundes unwillkürlich ruckweise in die Höhe; oder umgekehrt: die Kinder öffneten den Mund, wenn sie Anstrengungen machten, durch die nur wenige Millimeter klaffende Lidspalte hindurchzusehen.

Bei allen bisher mitgeteilten Fällen traten die Mitbewegungen nur auf, wenn die Kaumuskeln in Tätigkeit gesetzt wurden.

Ein weiteres Merkmal der angeborenen Hirnnervenlähmungen ist ferner das ausschließliche Befallensein des motorischen Neurons, während die sensible Sphäre vollkommen intakt bleibt.

Eine nicht seltene Begleiterscheinung der angeborenen Beweglichkeitsdefekte sind weitere Anomalien und Mißbildungen. Mit den Augenmuskellähmungen sind häufig andere Anomalien des Sehapparates vergesellschaftet; in der Literatur sind Fälle von Nystagmus, Epicanthusbildung, Fehlen der Karunkel, Far-

benblindheit, Amblyopie beschrieben; daneben wurden auch morphologische Abnormitäten an anderen Teilen des Körpers beobachtet: Schwimmhautbildung, Syndaktylie, übermäßig starke Behaarung, Klumpfußbildung, Fehlen einzelner Glieder, besonders häufig auch Mißbildungen am Ohr.

Während bei den meisten die Intelligenz vollkommen frei war, konnte z. B. Bach in 2 Fällen auch psychische Anomalien bei den Trägern feststellen.

Was nun die klinischen Bilder betrifft, die im Einzelfalle durch angeborene Hirnnervenlähmung (bezw. kongenitale Muskeldefekte im Bereich der Hirnnerven) vorkommen können, so sind nahezu alle Kombinationen beobachtet, die möglich sind.

Entweder handelt es sich nur um Defekte im Bereich der Augenmuskeln. Hier wieder kommt als häufigste Form die einfache Ptosis vor; ferner Beweglichkeitsdefekte der äußeren Augenmuskeln allein oder in Verbindung mit Ptosis. Von den äußeren Augenmuskeln wiederum können nur einzelne funktionsunfähig sein, viel häufiger aber sind verschiedene gleichzeitig betroffen, oft in Kombination mit Ptosis.

Dagegen sind die inneren Augenmuskeln, Sphincter pupillae und Musculus ciliaris, nur äußerst selten befallen. Weiterhin ist eine Kombination von Beweglichkeitsdefekten des Auges und des Facialis beobachtet, ferner Störungen in der Funktion des Facialis allein.

Eine isolierte Lähmung des Facialis, halb- oder doppelseitig gehört zu den relativ häufig beobachteten Formen. Endlich kann jeder andere Hirnnerv bezw. das von ihm versorgte Gebiet betroffen sein, für sich allein oder in Gemeinschaft mit andern, so daß ein Krankheitsbild ähnlich dem der Bulbärparalyse resultiert. Dabei kann in jedem Fall die Affektion halbseitig, doppelseitig-symmetrisch, aber auch asymmetrisch auftreten, wie dies letztere auch bei angeborenen Defekten der übrigen Körpermuskulatur beobachtet worden ist.

* * *

Ich selbst hatte Gelegenheit, im Gisela-Kinderspital zwei Fälle von angeborener halbseitiger Ptosis zu untersuchen, deren Krankengeschichte ich zunächst kurz mitteilen will. Der eine ist von Herrn Dr. Ibrahim bereits in der Münchner Gesellschaft für Kinderheilkunde am 19. November 1909 vorgestellt worden.

I. Fall.

E. J., 13 Jahre alt, Mädchen.

Diagnose: Ptosis congenita sinistra.

Anamnese: Vater an Herzlähmung gestorben, Mutter gesund. Drei Geschwister gesund. Pat. wurde als 4. Kind rechtzeitig geboren. Am 1. Lebenstag wurde die Augendifferenz bemerkt; der Arzt erklärte es als einen Geburtsfehler. Mit einem Jahr lernte das Kind laufen, das Sprechen dagegen verzögerte sich: es begann erst nach 2 Jahren zu

artikulieren, lernte dann aber schnell und richtig sprechen. Das Auge hat sich in den letzten Jahren etwas gebessert. Schluckbeschwerden waren nie vorhanden. Keine Kinderkrankheiten. In der Schule kommt sie gut vorwärts. Das Schreiben geht gut. Enuresis nocturna besteht ab und zu, auch bei Tag kommt es ihr manchmal vor.

Status: Guter Ernährungszustand. Nichts Pathologisches außer den Gesichtsnerven. Intelligenz gut. Der linke Augendeckel hängt etwas herab, bedeckt etwa die obere Hälfte der Pupille. Die linke Augenbraue steht höher als die rechte. Völlige Lähmung des Levator palpebrae besteht nicht; bei aktivem Oeffnen des Auges wird er außerdem vom Stirnfrontalis unterstützt. Der Bulbus ist im übrigen frei nach allen Seiten beweglich. Sehvermögen tadellos. Bei genauer Untersuchung ergibt sich noch ein besonderer Befund. Der Gesichtsfacialis wird absolut gleichmäßig innerviert. Die Zunge wird ganz gerade herausgestreckt und ist nach allen Richtungen hin frei beweglich. Dagegen steht das Gaumensegel schräg, und zwar ist die ganz rudimentäre Uvula nach links verzogen.

Läßt man die Zunge herausstrecken und „a“ sagen, so wird die Parese des rechten Gaumensegels deutlicher. Noch auffallender wird das, wenn die Zunge im Mund bleibt und das Kind a sagt. Dabei wälzt sie jedesmal die linke Zungenhälfte gegen den Gaumenbogen, so daß man zunächst meint, es sei die rechte Zungen-

hälfte paretisch. Das ist aber, wie die genaue Prüfung ergibt, nicht der Fall. Es scheint die Zungenbewegung nur eine Lautkorrektur zu bezwecken (Parallelstellung mit dem Gaumenbogen), und zweifellos ist, daß das rechte Gaumensegel nur paretisch, aber nicht gelähmt ist. Kein Verschlucken beim Trinken. Beim Vorlesen ist ein gewisser nasaler Beiklang der Sprache unverkennbar. Gehör gut. Am Gang und an den Extremitäten nichts Auffallendes.

II. Fall.

O. F., 3 Jahre, Knabe.

Diagnose: Ptosis congenita sinistra.

Anamnese: Vater an Lungenschwindsucht gestorben. Mutter gesund. Eine Schwester von 4 J. litt nach der Geburt an Krämpfen. In der Familie der Eltern keinerlei Nervenkrankheiten.

Das Kind war ausgetragen, die Geburt normal. Sofort nach der Geburt wurde bemerkt, daß das linke Auge vollkommen geschlossen war. Dieser Zustand dauerte 6 Wochen. Nach und nach konnte das Lid etwas gehoben werden, in der Ruhe hing es aber ganz schlaff herab.

Status: Pat. in gutem Ernährungszustand. Reflexe vorhanden. Nichts Pathologisches in Bezug auf Innervation, Extremitäten; Gang ohne Befund. Der linke Augendeckel hängt in der Ruhe etwas herab, so daß der obere Teil des Bulbus bedeckt ist; besonders am lateralen Augenwinkel steht das Lid sehr tief. Auch

hier steht die linke Augenbraue etwas höher als die rechte. Der Bulbus ist nach allen Seiten hin frei beweglich. Beim Blick nach oben wird der Kopf nach hinten geworfen; dabei fällt der Tiefstand des Lides besonders auf. Das Gesicht ist gleichmäßig innerviert, die Zunge wird gerade herausgestreckt. Sehvermögen intakt. Beim Oeffnen des Mundes geht das sonst untätige linke Augenlid unwillkürlich in die Höhe, so daß jetzt beide Augen entweder gleich weit geöffnet sind, oder sogar das rechte Lid das herunterhängende zu sein scheint. Das Gaumensegel wird normal innerviert. Sprache ohne Beiklang. Intelligenz gut.

Epikrise.

Während im einen Fall eine reine Ptosis vorliegt, zeigt der andere eine Kombination, die meines Wissens sonst noch nicht zur Beobachtung kam: nämlich einen partiellen Muskeldefekt im Bereich des Gaumensegels der entgegengesetzten Seite. Bei diesem Kind zeigte sich außerdem eine ganz ungewöhnliche, gewissermaßen automatisch zustande kommende Bewegung der Zunge, wenn man das Kind bei geöffnetem Munde und ohne die Zunge herauszustrecken, „a“ sagen ließ. In der Krankengeschichte haben wir der Meinung Ausdruck gegeben, daß es sich vielleicht um eine Lautkorrektur, eine Parallelstellung mit dem schräge stehenden Gaumenbogen handelte; es ist aber noch eine Möglichkeit ins Auge zu fassen, die vielleicht noch mehr Wahr-

scheinlichkeit für sich hat. Es könnte sich um eine jener seltsamen Mitbewegungen handeln, wie sie gerade bei den angeborenen Hirnnervenlähmungen mehrfach beschrieben worden sind. Ich verweise auf S. 14. Für diese Auffassung würde namentlich die Tatsache ins Gewicht fallen, daß das Kind diese sonderbare Aufrollung der Zunge beim a-Sagen mit aller Willensanstrengung nicht unterdrücken konnte.

Wenn wir versuchen, uns darüber klar zu werden, ob es sich in unseren beiden Fällen um einen Kernmangel oder um kongenitale Muskeldefekte handelt, so werden wir zwar eine bestimmte Entscheidung nicht treffen, aber doch mit einiger Wahrscheinlichkeit uns dahin aussprechen können, daß eine Kernaplasie unwahrscheinlich ist. Bernheimer spricht sich dahin aus, daß bei einer Kernläsion des Oculomotorius niemals einzelne Muskeln betroffen sein können; denn die für die einzelnen Muskeln bestimmten Ganglienzellen sind nicht innerhalb des Oculomotoriuskernes streng gesondert, wie dies unbedingt der Fall sein müßte, wenn die obige Annahme einer Kernläsion richtig wäre. Auch Bach spricht sich in ähnlichem Sinne aus und bestreitet, daß die kongenitalen Beweglichkeitdefekte auf anatomisch einheitlicher Basis beruhen.

Einigermaßen unwahrscheinlich ist auch, daß mit einem Kernmangel als Grundlage der Ptosis im ersten Fall sich ein weiterer Kernmangel kombinieren sollte, der gerade den Be-

reich des entgegengesetzten Gaumensegels entspräche. Diese Kombination läßt sich viel eher mit der Annahme kongenitaler Muskeldefekte in Einklang bringen, die ja auch im Bereich der Stammes- und Extremitätenmuskulatur vorkommen und gerade hier nicht selten asymmetrisch lokalisiert sind.

* * *

Im folgenden möchte ich noch speziell auf **die Frage der angeborenen Ptosis** auf Grund der in der Literatur mitgeteilten Fälle etwas näher eingehen, wobei ich wie auch an anderen Stellen dieser Arbeit mich größtenteils an die erst kürzlich erschienene ausgezeichnete Arbeit von Zappert in den „Ergebnissen der Inneren Medizin und Kinderheilkunde" anlehne.

Fälle von isolierter Ptosis wurden in großer Zahl veröffentlicht (Bach, Beaumont, Callum, Coomes, Daguellin, Drautzberg, v. Forster, Fuchs, Ginestoux, Helfreich, Horner, Krauß, Lamhofer, Levinsohn, Lohr, Love, Miller, Münden, Oppenheim, Panas, Putnam-Jacobi, Roll, Schmidgall, Siemerling, Silex, Tartuferri, Vignes, Vossius, Weiß-Eder, Wilbrand-Sänger, Zweig).

Die isolierte kongenitale Ptosis ist wahrscheinlich noch viel häufiger, als wir aus der Literatur entnehmen können, weil die Mehrzahl der Fälle nicht zur Veröffentlichung kommt und bei anderen Krankheiten nur einen

zufälligen Befund bietet. Das erklärt sich aus dem Umstand, daß die Träger von dieser Anomalie gar keine Beschwerden haben. Sie bedeutet für sie höchstens einen kosmetischen Fehler. Einzelne Autoren unterscheiden bezüglich ihrer Aetiologie zwei Formen:

1. Die einfache kongenitale Ptosis,
2. die kongenital-hereditäre Form.

Die kongenitale Ptosis tritt in allen Intensitätsgraden auf, wobei besonders auffallend ist, daß der Grad der Ptosis in gar keinem Verhältnis zur Wirksamkeit der Lidheber zu stehen braucht. Bei minimaler Ptosis kann der Levator ganz untätig sein; dagegen kann bei totaler Ptosis andererseits immer noch eine gewisse Wirkung des betreffenden Muskels beobachtet werden. Darin liegt ein wichtiger Unterschied gegenüber den erworbenen Lähmungen, wo der Funktionsausfall parallel mit dem Grad der Schädigung des betreffenden Muskels geht. Bei den angeborenen Fällen haben wir es meist nur mit einer inkompletten Ptosis zu tun, unter der mehr der Gesichtsausdruck als das Sehvermögen leidet. Die Ptosis kann beiderseits gleichmäßig, sie kann verschieden stark oder nur einseitig sein. Bei diesen letzten Formen fällt sofort die Inkongruenz der Lidspalten auf. Oft zeigen die Lider selbst noch andere Defekte: Sie sind ganz glatt, gespannt. Der häufigste Nebenbefund ist Epicanthusbildung.

Möbius weist darauf hin, daß ein Spasmus des Orbicularis eine Ptosis vortäuschen

könnte, und empfiehlt im Anschluß an Charcot, die Stellung der Augenbraue zu beachten: bei Ptosis sei die Augenbraue der kranken Seite erhöht, bei Spasmus erniedrigt. Der Hochstand der Augenbraue war in meinen beiden Fällen sehr deutlich, namentlich im ersten, wie auf den beigegebenen Abbildungen ersichtlich ist.

Ich hätte zum Schlusse noch über die oben näher beschriebene eigenartige Mitbewegung, das Hochgehen des gelähmten Augenlides beim Oeffnen des Mundes einige Worte zu sagen. Diese Erscheinung findet sich durchaus nicht bei allen Fällen. In einem meiner beiden Fälle war davon nichts zu bemerken, während sie beim anderen deutlich zu beobachten war. Es sind verschiedene Versuche gemacht worden, dieses Phänomen zu erklären, ohne daß es gelungen wäre, über Vermutungen hinaus zu kommen. Eine solche ist auch die Annahme einer Faserverbindung zwischen dem Kern des Facialis und des motorischen Trigeminusastes.

Es war weiter oben von der eigenartigen Bewegung der Zunge beim „a"-Sagen die Rede, die in meinem ersten Fall zur Beobachtung kam. Wenn es sich, wie ich annehmen möchte, auch hier um eine Mitbewegung gehandelt hat, so ist diese dem Hochgehen des Augenlides beim Oeffnen des Mundes nicht ohne weiteres gleichzusetzen; denn während bei letzterem der gelähmte Muskel die Mitbewegung ausführt, war es in meinem Fall die nicht gelähmte Zunge, die die Mitbewegung vollführte, so oft das paretische Gaumensegel innerviert

wurde. Es ist in der Literatur ein Fall bekannt, in dem beim Versuch, das Augenlid zu heben, eine Rückwärtsbeugung des Kopfes und zugleich ein automatisches Oeffnen des Mundes erfolgte (Beaumont). Mit diesem Fall wäre also meine Beobachtung vielleicht in Analogie zu setzen.

* * *

Zum Schlusse sei es mir gestattet, Herrn Dr. Ibrahim für die Anregung zu dieser Arbeit, sowie für die gütige Ueberlassung der Fälle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

Abromeit: Beitrag zur Kenntnis der kongen. Muskeldefekte. Monatsschrift f. Psych. u. Neurol. 1.

Bach: Zwei Fälle von angeborener Augenmuskellähmung. Zentralblatt f. Nervenheilkunde u. Psych. 16, 1893.

Beaumont: Associatet movements of the upper eyelid, Lancet 1, 1893. Ref. Zentralbl. f. Nervenheilk. u. Psych. 1894.

Bernhardt: Ueber angeborene einseitige Trigeminus-Abducens-Facialislähmung. Neurol. Zentralbl. 1890, 9. Jg., Nr. 14.

Bernheimer: Aetiologie und pathol. Anatomie der Augenmuskellähmungen. Handb. Graefe-Saemisch, 8, II. Teil, XI. Kap., Nachtrag II.

Helferich: Eine besondere Form der Lidbewegung. Festschrift für Kölliker. Leipzig 1885.

Heubner: Ueber angeborenen Kernmangel. Char. Ann. 1900.

Ibrahim: Münchner Gesellschaft für Kinderheilkunde. 19. Nov. 1909. Jahrb. f. Kinderheilk. 71, H. 2.

Kunn: Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen. Beitr. z. Augenheilk. H. 14, 1895.

— Kasuistische Beiträge z. Lehre von den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen. I. Ebenda H. 21, 1895.

— Idem II. Ebenda Heft 26, 1897.

Marfan et Armand Delille: Paralysie congénitale faciale. Bull. et mém. Soc. méd. des hôpit. Paris 1901.

Miller: Cong. ptosis with abnormal assoc. movement of the affected lid. Brit. med. Journ. 1898.

Moebius: Ueber infantilen Kernschwund. Münchner mediz. Wochenschr. 1892.

Neurath: Zur Frage der angeborenen Funktionsdefekte im Gebiete der motor. Hirnnerven. Münchn. med. Wochenschrift 1907.

Rainy H. u. J. S. Fowler: Congen. facial Diplegia due to nuclear Lesion. Rev. of Neurol. and Psychiat. Edinburg 1, 1903.

Vossius: Zwei Fälle von angeborener fast vollständiger Unbeweglichkeit beider Augen und der oberen Augenlider. Deutschmann, Beitr. z. Augenheilk. Juni 1892.

Weiss-Eder: Nichtfamiliäre Ptosis. Demonstr. in der Gesell. schaft für innere Medizin und Kinderheilkunde 1907, Wiener med. Wochenschr. 1907.

Wilbrand u. Sänger: Die Neurologie des Auges I. Wiesbaden 1900.

Zappert: Ueber infantilen Kernschwund. Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, Bd. 5 1910.

* * *

Lebenslauf.

Ich, Margareta Goldstein, wurde am 1. September 1885 zu Mülhausen i. E. geboren. Dort besuchte ich die Höhere Mädchenschule und 2 Jahre lang die Lehrerinnenbildungsanstalt. September 1903 trat ich in die neugegründeten Realgymnasialkurse zu Straßburg i. E. ein und bestand daselbst am Kaiserl. Lyzeum 1906 die Reifeprüfung. Hierauf studierte ich 2 Semester in Heidelberg, die 3 folgenden in Straßburg und bestand dort im Februar 1909 die ärztliche Vorprüfung. Von meinen klinischen Semestern verbrachte ich 1 in Berlin, 4 in München, wo ich am 20. Dezember 1911 das Staatsexamen bestand.

Am 26. Februar 1912 promovierte ich in München.

Von Januar bis Mai war ich als Medizinalpraktikantin an der Kinderklinik des Städt. Krankenhauses zu Frankfurt a. M., seit 1. Juni am Allgemeinen Krankenhause Eppendorf tätig.